

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1959

THÈSE

N° **912**

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PAR

Edouard BINDER

Né le 10 Septembre 1932, à PARIS

présentée et soutenue publiquement le

**QUE PEUT-ON ATTENDRE
DE L'ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE
DANS LE TRAITEMENT
DE LA MYASTHENIE D'ERB GOLDFLAM ?**

Président : Monsieur Th. ALAJOUANINE (Professeur)

D. P. TAIB

8, Rue Casimir Delavigne

PARIS - VI^e

1959

-:-

Année 1959

N°

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

par

Edouard BINDER

né le 10 septembre 1932 à P A R I S

-:-

Présentée et soutenue publiquement
le

-:-



QUE PEUT-ON ATTENDRE
DE L'ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE
DANS LE TRAITEMENT DE
LA MYASTHENIE D'ERB-GOLDFLAM ?

-:-

Président : Monsieur Th. ALAJOUANINE
(Professeur)

-:-

D.P. TAIB
8, rue Casimir-Delavigne
PARIS
1959.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41545928_0021

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A), BENARD (H), BROCC (P), BULLIARD (H),
 CADENAT (F), CHABROL (E), CHAMPY (C), CHEVALLIER (P),
 DEBRE (R), DONZELOT (E), GASTINEL (P), GUILLAIN (G),
 HALPHEN (E), HARVIER (P), HAZARD (R), HEUYER (G),
 LANTUEJOUL (P), LAROCHE (G), LAUBRY (C), LEVY-SOLAL (E),
 LHERMITTE (J), LIAN (C), LOEPER (M), MARION (G),
 MATHIEU (P), MOCQUOT (P), MONDOR (H), MONOD (R),
 MOREAU (R), MULON (P), OLIVIER (E), RICHET (C),
 STROHL (A), TANON (L), VELTER (E).

DOYEN : Léon BINET
 Membre de l'Institut
 ASSESSEUR : Jean VERNE

I.- PROFESSEURS :

MM.

Anatomie	CORDIER (G)
Anatomie (Ch. à titre personnel).....	DELMAS (A)
Anatomie pathologique	DELARUE (J)
Anesthésiologie	BAUMANN (J)
Bactériologie	FASQUELLE (R)
Biochimie médicale	JAYLE (F)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P)
Biologie médicale	FAUVERT (R)
Cancérologie médicale et sociale.....	BERNARD (J)
Clinique carcinologique.....	REDON (H)
Clinique cardiologique	MOUQUIN (M)
(Beaujon	SICARD (A)
(Cochin.....	QUENU (J)
Cliniques chirur-(Hôtel-Dieu	
gicales (Saint-Antoine	GOSSET (J)
(Salpêtrière.....	MOULONGUET (P)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique	FEVRE (M)
Clinique chirurgicale orthopé- dique et réparatrice	MERLE d'AUBIGNE (R)
Clinique de chirurgie cardio- vasculaire	de GAUDART d'ALLAINES
Clinique de chirurgie pleuro- pulmonaire	MATHEY (J)
Clinique endocrinologique	DECOURT (J)
Clinique génétique médicale	LAMY (M)
Clinique gynécologique	FUNCK-BRENTANO (P)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	DEGOS (R)
Clinique des maladies des enfants.....	CATHALA (J)

MM.

Clinique des maladies infectieuses	MOLLARET (P)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale	DELAY (J)
Clinique des maladies métaboli- ques	HAMBURGER (J)
Clinique des maladies du sang	MARCHAL (G)
Clinique des maladies du système nerveux	ALAJOUANINE (T)
	(Broussais..... GENNES (L. de)
	(Cochin..... JUSTIN-BESANÇON (L)
Cliniques médicales	(Hôtel-Dieu..... BARIETY (M)
	(Lariboisière..... SOULIE (P)
	(Pitié..... DREYFUS (G)
	(St-Antoine..... KOURILSKY (R)
Clinique médicale d'hydrologie thérap. et climatologie	DEBRAY (C)
Clinique médicale propédeutique	PASTEUR VALLERY-RADOT
Clinique médico-sociale du dia- bète sucré et des maladies de la nutrition	DEROT (M)
Clinique de neuro-chirurgie	PETIT-DUTAILLIS (D)
	(Baudelocque..... LACOMME (M)
Cliniques	(Port-Royal..... N...
obstétricales	(Tarnier..... VARANGOT (J)
Clinique ophtalmologique	RENARD (G)
Clinique oto-rhino-laryngologique	AUBRY (M)
Clinique de pédiatrie sociale	MARIE (J)
Clinique de pneumo-phtisiologie	BERNARD (E)
Clinique psychiatrique infantile	MICHAUX (L)
Clinique de puériculture	LELONG (M)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale	COSTE (F)
Clinique stomatologique	DECHAUME (M)
Clinique thérap.chirurgicale	SENEQUE (J)
Clinique thérap.médicale	LEMAIRE (A)
Clinique urologique	FEY (B)
Electrophysiologie médicale	DJOURNO (A)
Embryologie	GIROUD (A)
Histoire de la médecine et de la chirurgie	N...
Histologie	VERNE (J)
Hygiène des collectivités (ch. à t. pers.)	DEPARIS
Hygiène et clinique de la pre- mière enfance	TURPIN (R)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P)
Médecine du Travail	DESOILLE (H)

	MM.
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R)
Parasitologie	GALLIARD (H)
Pathologie chirurgicale	COUVELAIRE (R)
Pathologie exotique	LAVIER (G)
Pathologie expérimentale et comparée	LENEGRE (J)
Pathologie humorale et immunologie expérimentale (ch. à t. pers.)	MERKLEN (F.P)
Pathologie médicale	N...
Pathologie et therap.générales	GARCIN (R)
Pharmacologie et matière médicale	CHEYMOL (J)
Physiologie	BINET (L)
Physiologie (ch. à t. pers.)	BARGETON (D)
Physique médicale	DOGNON (A)
Radiologie médicale	DESGREZ (H)
Technique chirurgicale	PATEL (J)
Thérapeutique	BROUET (G)

II.- PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES-AGREGES

	MM.
Anatomie	(CABROL (C) (COUINAUD (C) (OLIVIER (G) (GAUTHIER-VILLARS ((Melle P) pr.s.ch. (BUSSER (F)
Anatomie pathologique	(GOUYGOU (Ch) (ORCEL (L) (PAILLAS (J)
Anesthésiologie	VOURC'H (G) (NEVOT (A) pr.s.ch. (BARBIER (P)
Bactériologie	(CHRISTOL (D) (TOURNIER (P) (DESGREZ (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	(POLONOVSKI (J) m.conf. (SCHAPIRA (G) m. conf.
Biologie médicale	BOURLIERE (F) m.conf. (DENOIX (P)
Carcinologie	(MATHE (G)
Dermato-syphiligraphie	DUPERRAT (B)
Electro-radiologie	LEDoux-LEBARD (G)
Embryologie	TUCHMANN-DUPLÉSSIS (H)
Hématologie	(BILSKI-PASQUIER (G) (DAUSSET (J) (COUJARD (R) pr.s.ch.
Histologie	(MAROIS (M) (RACADOT (J)

MM.

Hydrologie	CORNET (A)
	(BOYER (J)
Hygiène	(CORRE-HURST (Mme L)
	(BASTIN (R)
Maladies infectieuses	(DUPONT (V)
	(DEROBERT (L)pr.s.ch.
Médecine légale	(HADENGUE (A)
	(FOURNIER (E)
	(GUENIOT (M)
Médecine du Travail	ALBAHARY (C)
Neuro-chirurgie	DAVID (M)
Neurologie	LHERMITTE (F)
	(GRANJON (A)
	(HERVET (E)
	(LE LORIER (G)
Obstétrique	(MORIN (P)
	(MUSSET (R)
	(ROBEY (M)
	(THOYER-ROZAT (J)
	(BREGEAT (P)
Ophtalmologie	(SARAUX (H)
	(JUDET (R)
Orthopédie	(RAMADIER (J)
Oto-rhino-laryngologie	DEBAIN (J)
	(BRUMPT (L.C)pr.s.ch.
Parasitologie	(CHABAUD (A)
	(BARCAT (J)
	(BINET (J.P)
	(CAUCHOIX (J)
	(CHATELIN (C.L)
	(DUBOST (Ch)
	(DUBOST (Cl)
	(FAUREL (J)
Pathologie chirurgicale	(FLABEAU (F)
	(GERMAIN (A)
	(LAURENCE (G) agr.per.
	(LORTAT-JACOB (J.L)
	(LOYGUE (J)
	(MERCADIER
	(PERROTIN (J)
	(ROBERT (H)
	(THOMERET (G)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J)
	(CROSNIER (J)
Pathologie expérimentale	(HARTMANN (L)
	(LOEPER (J)
	(MAURICE (J)

	MM.
Pathologie expérimentale	(PLAS (F)
	(RICHET (G)
	(AUSSANNAIRE (M)
	(BOUR (H)
	(BOUVIER (J)
	(BOUVRAIN (Y)
	(BRICAIRE (H)
	(BRISSAUD (H)
	(BROCARD (H)
	(BUGE (A)
	(CASTAIGNE (P) m.conf.
Pathologie médicale	(CATINAT (J)
	(CONTAMIN (F)
	(COURY (C)
	(FREZAL (J)
	(HOUSSET (E)
	(LAROGHE (Cl)
	(LESOBRE (R)
	(MACREZ (C)
	(NICK (J)
	(PEQUIGNOT (H) m.conf.
	(ROYER (P)
	(WOLFROMM (R)
	(JOSEPH (R)
	(MANDE (R)
Pédiatrie-Puériculture	(MOZZICONACCI (P)
	(POLONOVSKI (C)
	(ROSSIER (A)
	(LEVY (Melle J) pr.s.ch.
Pharmacologie	(BOISSIER (J)
	(LECHAT (P)
Physiologie	(PARROT (J) pr.s.ch.
	(DEJOURS (P)
	(GOUGEROT (L) m.conf.
Physique médicale	(KELLERSHON
Pneumo-phtisiologie	KREIS (B)
Psychiatrie	PICHOT (P)
Psychiatrie infantile	DUCHE (D)
Rhumatologie	DELBARRE (F)
	(CERNEA (P)
Stomatologie	(CHAPUT (Mme A) m.c.agr.
	(GRELLET (M)
	(CHASSAGNE (P)
Thérapeutique	(LAMOTTE (M)
Urologie	QUENU (L)

III.- PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES
DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent

MM.

MM.

	(ABOULKER (P)	Clinique neuro-	
	(AMELINE (A)	rhumatol.....	SEZE (S. de)
	(HUGUIER (J)		(GRASSET (J)
Clinique	(LEGER (L)	Clinique obsté-	(LEPAGE (F)
chirurg.	(OLIVIER (C)	tricale.....	(MAYER (M)
	(PADOVANI (P)		(MERGER (P)
	(POILLEUX (F)		(RAVINA (J)
	(ROUX (M)	Clinique oph-	(DESVIGNES (P)
	(VERNE (J.M)	talmologique	(OFFRET (G)
	(HAGUENEAU (J)	Clinique oto-	
	(pr.s.ch.	rhino-laryng.....	MADURO (R)
	(BOUDIN (G)	Clinique pédia-	
Clinique	(CONTE (M)	trique et pué-	
médicale	(DOMART (A)	riculture.....	LAPLANE (R)
	(MILLIEZ (P)	Clinique psy-	
	(PERRAULT (M)	chiatrique.....	BARUK (H)
	(RAMBERT (P)	Clinique uro-	
	(THIEFFRY (S)	logique.....	KUSS (R)
	(TURIAF (J)		

IV.- PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES
ETRANGERES

Bactériologie	MM. HAUDUROY (P) pr.s.ch.
Biochimie médicale	ETTORI (J) pr.à t.pers
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J) pr.s.ch.

Secrétaire général de la Faculté M. LENA (J)
Secrétaires Mme BEURLAND (H), Melle CHAINTREUIL (G)
Melle HURE (A)
Conservateur, chargé de la direction
de la Bibliothèque M. le Dr. HAHN (A)
Conservateurs Melles DUMAITRE (P), GOICHON (A-M)
Bibliothécaires Mme CONTET (J), Melles LAURENT (H)
LE NOIR (G), QUIEVREUX (E)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma Femme

A ma Fille

A mes Parents et Beaux-Parents

En remerciement.

A notre Président de Thèse,

Monsieur le Professeur Th. ALAJOUANINE

Professeur de clinique des maladies du
système nerveux à la Faculté de Médecine
de Paris,
Membre de l'Académie nationale de Médecine,
Officier de la Légion d'Honneur,

Qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre respectueuse
reconnaissance.

A Monsieur le Docteur ROUGE

Chirurgien de l'Hôpital de Senlis,

Qui a guidé mes premiers pas
dans l'art de guérir.

A Monsieur le Docteur DELIGNON

En gage d'amitié.

A mes Maîtres de la Faculté de Médecine et
des Hôpitaux de Paris

En hommage respectueux.

- I -

INTRODUCTION

-:-

La myasthénie grave pseudo-paralytique, maladie de Erb-Goldflam, est une affection apparemment plus musculaire que neurologique ; mais elle appartient aussi à la pathologie générale par ses incidences endocriniennes complexes.

Plus fréquente chez la femme que chez l'homme, apparaissant généralement entre 20 et 35 ans, bien que des débuts précoces et tardifs aient été signalés, la maladie débute par des symptômes variables : paralysie oculomotrice sans systématisation, parfois atteinte initiale d'autres nerfs craniens, ou plus rarement paralysie des membres. Aussi son diagnostic précoce est-il difficile, et ne peut être retenu que par le test à la prostigmine. L'injection intra-musculaire de 1,5 mg de prostigmine associé à 0,25 mg d'atropine fait en effet disparaître les symptômes en trente minutes.

Le tableau devenu caractéristique comporte un aspect particulier du faciès par atonie des muscles, ptosis, chute du maxillaire inférieur, troubles de la mastication, de la déglutition, de la phonation ; une fatigabilité anormale sur une fatigue de fond. L'examen neurologique ne découvre qu'une pseudo-paralysie.

Les explorations électriques sans donner de

réponses absolument spécifiques, orientent utilement le diagnostic : réaction d'épuisement qui montre la diminution de l'amplitude des contractions successives imposées au muscle par la faradisation ; l'exploration électromyographique qui montre au cours de la contraction volontaire une baisse progressive de l'amplitude du tracé au fur et à mesure que se prolonge la contraction.

La myasthénie évolue par poussées, d'abord localisées, éphémères, puis s'aggravant, mais séparées par des rémissions. Le grand danger réside dans les accidents respiratoires, dramatiques, voire mortels.

Chez les myasthéniques, les altérations thymiques sont fréquentes, mais non constantes : tumeurs dans 15 à 20 % des cas, hyperplasie simple, non tumorale, lésions histologiques comportant la présence de centres germinatifs analogues à ceux des ganglions lymphatiques, et qui sont exceptionnels dans un thymus normal.

Cette pathologie thymique a justifié un traitement chirurgical de la myasthénie : ablation du thymus persistant, hypertrophié, tumoral. Mais, en l'absence de thymus, le chirurgien reste désarmé, et le thérapeute, bien que disposant maintenant de la précieuse prostigmine, et quelques anticholinestériques, sait combien ces traitements continus sont difficiles à manier, et n'ont qu'une portée symptomatique.

Devant la gravité de la maladie, devant les difficultés de son traitement symptomatique et étiologique, on comprend que les mesures chirurgicales aient été envisagées : thymectomie en cas de pathologie thymique, nous l'avons dit, énervation sinu-carotidienne, dont nous verrons plus loin la justification physiopathologique.

La myasthénie grave est connue depuis longtemps, puisque Th. ALAJOUANINE et A. BOURGUIGNON nous l'ont fait récemment savoir, elle a été décrite par Thomas WILLIS dans son ouvrage DE ANIMA BRUTORUM, littéralement de la vie ou de l'esprit des corps, ou, équivalent cartésien : des esprits animaux, soit ; en langage contemporain : de l'influx nerveux. Cet ouvrage parut en 1672, à Oxford.

WILLIS a été considéré comme le père de la neurologie et de la psychiatrie. Au chapitre des paralysies, cet auteur devait proposer une description et une pathogénie d'une forme particulière de pseudo-paralysie, d'étiologie inconnue et qui est la myasthénie bulbo-spinale :

"Je soigne actuellement une sage et honnête femme, qui pendant plusieurs années, présentait cette paralysie bâtarde, non seulement dans les membres, mais aussi dans la langue. Elle parlait un certain temps librement et avec facilité, mais après des discours longs et hâtifs, et d'un débit laborieux, devenant soudain muette comme une carpe, elle ne pouvait plus articuler un mot de plus. Toutefois, elle recouvrait plus tard, seulement après une heure ou deux, l'usage de la parole.

Dans cette forme de paralysie bâtarde par carence des esprits animaux et due plus à une faiblesse qu'à une obstruction, il est permis de supposer d'abord que les esprits eux-mêmes sont anormaux dans leurs forces premières et dans leurs particules originelles, ensuite que, parfois, la faiblesse et l'inefficacité d'un mouvement local dépendent, dans une certaine mesure, d'une anomalie de la copule explosive présente dans toutes les fibres motrices et dans le sang... De même, lors du retour de ces esprits vers les nerfs et de leur dispersion dans les fibres musculaires, il ne sort probablement d'un sang aussi vicié que des particules nitrosulfurées inertes et incapables de transmettre l'élasticité. C'est

pourquoi, au niveau des muscles, des esprits aussi mal formés, comme une poudre à feu pleine d'impuretés grossières, ne font preuve que d'une activité explosive, espacée et débile"...

WILLIS avait donc bien vu les particularités cliniques de la pseudo-paralysie, sa localisation bulbo-spinale, mentionnant la dysphonie, mais non la dysphagie ; il avait entrevu la complexité des mécanismes neuro-musculaires, le double aspect physique et chimique de la contraction. Certes, la pathogenie n'est pas claire, mais elle reste encore bien obscure de nos jours...

WILLIS savait donc déjà que la paralysie apparaissait après des efforts renouvelés, disparaissait avec le repos. En 1878, ERB montra que ce trouble représentait une entité clinique remarquable par la distribution élective des paralysies, l'absence d'atrophie musculaire, l'irrégularité de l'évolution, entrecoupée de rémissions fréquentes.

Puis, en 1891, GOLDFLAM reprit l'étude de la myasthénie, montra qu'elle débordait le cadre des syndromes bulbaires ; et en 1891-1895, JOLLY apporta la confirmation électrique de la fatigabilité musculaire de cette affection, qu'il appela myasthénie grave pseudo-paralytique.

C'est à partir de 1901 avec LAQUER et WEIGERT que l'on rattacha une pathologie thymique à la myasthénie grave. La date de 1935 enfin est importante, puisqu'elle marque l'introduction de la prostigmine dans le traitement de cette maladie que déjà JOLLY avait rapprochée de l'intoxication expérimentale au curare, et avait tenté de la combattre par la physostigmine, malheureusement trop toxique.

En ce qui concerne l'énervation sinu-car-

tidienne, elle fut utilisée pour la première fois dans le traitement de la myasthénie par THEVENARD en 1943 ; depuis, cet auteur, en collaboration avec L. LEGER, a multiplié ces essais thérapeutiques et a pu en faire une sorte de bilan, puisqu'en 1952 il pouvait faire état de 13 observations, avec une guérison, trois très fortes améliorations, trois fortes améliorations, une amélioration et 5 échecs : soit 61,5 % de résultats favorables. Chiffre de loin plus élevé que celui des succès de la thymectomie (35,5 % de résultats favorables dans la statistique de EATON et CRAGGET) et du traitement pharmacologique pur (28,5 %).

En 1953, PAGES et PASSOUANT publiaient un cas de myasthénie d'Erb -Göldflam traitée par énérvation sinu-carotidienne bilatérale, mais les résultats furent mauvais.

En 1954 et 1957, J. CAMBIER a publié deux études très complètes sur la myasthénie, et cite parmi les méthodes de traitement l'énérvation sinucarotidienne :

Pratiquée depuis 1943, mais le nombre encore restreint des observations ne permet pas une comparaison avec les statistiques étendues de la thymectomie. Cependant, si la méthode est loin d'assurer une amélioration constante, elle semble, moyennant une préparation minutieuse du malade et une technique rigoureuse de l'anesthésie et de l'acte chirurgical, dépourvue de risque vital. Et il existe dès maintenant un nombre suffisant d'améliorations durables et importantes d'une myasthénie sévère avec éventuellement atteinte bulbaire, pour qu'une telle intervention puisse être mise en balance avec une thymectomie chez un malade ne présentant pas de tumeur thymique.

En 1954, Th. ALAJOUANINE et A. BOURGUIGNON commentaient le texte de WILLIS que nous

avons cité plus haut.

L'année suivante, H.G. MERTENS a exposé un cas de myasthénie suivie après enervation sinu-carotidienne. GROSSIORD et J.P. HELD ont vu survenir secondairement des ophtalmoplégies permanentes après une double énervation sinu-carotidienne pour myasthénie.

LECLERC et ses collaborateurs ont exposé la question à l'Académie de Chirurgie en 1957, dans un rapport présenté par L. LEGER. Citons aux Etats-Unis, les travaux et observations de EATON, CLAGGET et LAMBERT; Enfin YOEL et ALY - RALDE ont publié les résultats de l'énervation sinu-carotidienne dans huit cas de myasthénie grave.

°°°

Pour notre part, nous allons tenter de faire une mise au point actuelle de la question. Et, afin de comprendre le mode d'action, la justification, les résultats et les indications de l'énervation sinu-carotidienne dans le traitement de la myasthénie grave pseudo-paralytique d'Erb-Goldflan, nous envisagerons successivement :

- la physio-pathologie de la myasthénie,
- la technique de l'énervation sinu-carotidienne,
- les observations cliniques de cette intervention,
- une analyse des résultats obtenus, à la lumière de ces observations,
- le mode d'action et les indications de l'énervation sinu-carotidienne chez le myasthénique.

- II -

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MYASTHENIE

-:-

Le trouble élémentaire de la maladie est fonctionnel et repose sur une insuffisance de la dépolarisation de la plaque motrice. Rappelons que du point de vue anatomique, la plaque motrice est assez mal définie : c'est la région où la fibre nerveuse dont la gaine s'est continuée avec le sarcolemme, se renfle pour entrer en contact avec une zone de protoplasme mal différencié ou les noyaux s'apparentent les uns à ceux du sarcoplasme, les autres à ceux des cellules de Schwann. Le fait important est qu'à ce niveau il y a contiguité, mais non continuité des éléments nerveux et musculaires. On comprit mieux le rôle de la plaque motrice lorsqu'on constata à ce niveau une quantité importante de cholinestérase, ou mieux acétyl-cholinestérase avec électriquement un retard dans la propagation de l'excitation nerveuse à la jonction neuromusculaire. L'acétylcholine sécrétée à l'extrémité de la fibre nerveuse dépolarise la surface de la fibre musculaire au contact, phénomène qui se traduit dans l'apparition du potentiel de plaque motrice, et la dépolarisation en se propageant le long de la fibre en induit la contraction. L'acétylcholine est inactivée par la cholinestérase dès qu'elle a exercé son action.

Dans la myasthénie, il existe un bloc par dépolarisation insuffisante. Ce type de bloc peut résulter d'une production insuffisante d'acétylcholine par la fibre nerveuse, comme

c'est le cas dans le botulisme , ou d'une destruction trop rapide de l'acétylcholine par un excès de cholinestérase ; ou encore, d'une diminution de la sensibilité de la plaque motrice à l'action de l'acétylcholine, ce qui se produit dans l'intoxication au curare.

Il existe un autre genre de bloc, celui par dépolarisation irréversible, par excès d'acétylcholine, ce qui a lieu après injection intra-artérielle de prostigmine ; par intervention d'une substance dépolarisante parce que ne subissant pas, comme l'acétylcholine, l'action de la cholinestérase. Le bloc par dépolarisation irréversible est aggravé par l'acétylcholine et par les inhibiteurs de la cholinestérase. Le bloc par dépolarisation insuffisante, qui existe dans la myasthénie, est atténué ou supprimé par l'injection intra-artérielle d'acétylcholine ou l'administration de drogues inhibant la cholinestérase. En effet, la myasthénie est très sensible aux anticholinestérasiques. On pense que le bloc myasthénique relève d'une diminution de sensibilité de la plaque motrice à l'acétylcholine, ce qui explique les analogies entre curarisation et myasthénie, dans laquelle la sensibilité au curare est 10 ou 20 fois plus grande que normalement.

Chez le sujet normal, l'injection intra-artérielle d'acétylcholine est suivie d'une brève bouffée de potentiels correspondant aux fasciculations, 5 à 10 secondes, puis il se produit une période de dépression initiale des potentiels durant environ 20 secondes ; enfin vient une récupération transitoire de l'amplitude, enfin une à trois minutes après l'injection apparaît une dépression retardée des potentiels qui persiste de 30 à 60 minutes. La dépression initiale puis la dépression tardive correspondent à un bloc par dépolarisation, le bloc initial est dû à la présence d'acétylcholine en excès, le bloc retardé, vraisemblablement, est dû à un pro-

duit d'hydrolyse de l'acétylcholine.

Chez le myasthénique, les faits se déroulent en apparence de la même façon, mais la dépression initiale provient d'un bloc par dépolarisation, la dépression tardive relève ici d'un bloc par dépolarisation insuffisante, atténué, ou supprimé, par l'injection d'acétylcholine ou de prostigmine. L'injection intra-artérielle de choline produit chez le myasthénique non pas un bloc par dépolarisation (ce qui a lieu chez le normal) mais un bloc par dépolarisation insuffisante de type compétitif (CAMBIER). Le muscle myasthénique répond donc de façon très différente du muscle normal à divers agents ayant normalement une action dépolarisante.

Si donc on est arrivé à situer le processus élémentaire responsable de la myasthénie au niveau de la jonction neuromusculaire, et si on attribue le bloc neuromusculaire à une insuffisance de la sécrétion d'acétylcholine ; insuffisance qui s'aggrave à chaque nouvelle stimulation donc faiblesse de la transmission de l'influx nerveux, il fallait encore trouver la cause de ce processus élémentaire.

Les diverses glandes endocrines ont été tour à tour suspectées d'être les responsables du syndrome ; mais l'exploration radiologique par pneumomédiastin a permis de constater la fréquence, chez les myasthéniques, de restes du thymus, qui normalement disparaissent dans la grande enfance, et même de thymomes. La radiothérapie, en faisant fondre le thymus persistant, a amélioré le syndrome myasthénique. On a donc pensé que le thymus devait libérer des substances agissant sur la plaque motrice : hypothèse d'autant plus plausible qu'immédiatement après l'irradiation, on assiste à une aggravation des symptômes myasthéniques.

L'ablation du thymus et de la thymique a eu maintes fois de bons résultats dans le traite-

ment de la myasthénie, résultats d'autant meilleurs que le tissu thymique excisé - et à exciser - était plus abondant, autrement dit, la thymectomie a d'autant plus de succès dans la myasthénie que les reliquats de la glande sont plus volumineux.

Mais il existe des myasthéniques chez qui aucun reliquat thymique n'est à trouver ; et aussi des malades qui ne tirent aucun bénéfice de l'ablation du tissu thymique restant. Seul alors restait le traitement médical symptomatique.

Enfin, la sympathectomie du carrefour carotidien, depuis longtemps pratiquée pour des affections variées, fut tentée sur le myasthénique. Elle fut souvent suivie d'effet favorables, mais souvent aussi d'échecs.

Le corpuscule carotidien est richement innervé par des fibres venues du ganglion sympathique cervical supérieur, du pneumogastrique et du glosso-pharyngien.

L'énervation de cette région agirait sur la myasthénie par un double mécanisme réflexe :

- Tout d'abord, modification des noyaux gris de la base du cerveau, notamment du bulbe où sont situés les noyaux du IX et du X.

- L'action des noyaux gris ainsi modifiés, s'exercerait par une seconde voie réflexe sur les plaques motrices en augmentant la sensibilité de celles-ci à l'acétylcholine.

"La suppression des afférences sinu-carotidiennes réalise une dénervation partielle des noyaux des nerfs mixtes (Xème et IXème paires) à fonction végétative et régulatrice. Elle provoque dans ces noyaux, suivant la loi générale de CANNON, une sensibilisation aux incitations, particulièrement de nature chimique, qui paraît être à la base des effets

antimyasthéniques de l'énervation sinu-carotidienne " (A. THEVENARD)

Il faut cependant savoir que dans la myasthénie il n'existe aucune lésion des centres nerveux et spécialement du tronc cérébral.

Mais l'interprétation de ses effets ne paraît pas pouvoir dépasser l'échelon du bulbe rachidien.

Elle est, par ailleurs, aussi incapable d'expliquer les succès spectaculaires obtenus que les échecs nombreux.

Passons maintenant à l'exposé des exemples cliniques, et auparavant, nous indiquerons la technique de l'énervation sinu-carotidienne telle qu'elle est pratiquée dans le traitement de la myasthénie d'Erb-Goldflan.

- III -

TECHNIQUE DE L'ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE

--

Plus l'intervention a lieu précocement dans l'évolution de la maladie d'Erb-Goldflam, et plus le malade opéré est jeune, meilleurs seront les résultats.

Il ne s'agit pas d'une intervention d'urgence cependant et mieux vaut la faire précéder d'une période d'observation d'au moins dix jours. Le malade sera alité de façon permanente, et sera examiné quotidiennement, ainsi sera fixée la dose de prostigmine capable de réduire au maximum la symptomatologie bulbaire.

On fait alors un traitement quotidien de prostigmine. THEVENARD utilisait la voie sous-cutanée, et les injections régulièrement espacées, toutes les deux ou trois heures, de nuit comme de jour. On obtient ainsi le maximum de sécurité par la régularité et l'exactitude de l'administration de la prostigmine. On supprime de surcroît toutes les difficultés soulevées par les troubles toujours possibles de la déglutition avant et après l'intervention.

La dose optima de prostigmine fixée à la suite de cette période d'observation sera augmentée systématiquement d'un tiers le jour de l'intervention et les trois jours qui la suivent, même si aucun incident ne se produit. Cette augmentation est réalisée en faisant varier, suivant les cas, ou

bien la dose injectée chaque fois, ou bien le délai d'espacement des injections.

THEVENARD pratiquait en outre un traitement préventif des infections broncho-pulmonaires en donnant de la pénicilline pendant les quatre ou cinq jours qui précèdent l'intervention. Enfin, on disposera d'un appareil de respiration en ordre de marche.

L'anesthésie est exclusivement locale, par une solution de procaine à 1 pour 200, en quantité modérée, 20 cm³ environ, à laquelle on associe la vitamine B₁.

Quelques jours avant l'énervation, on peut faire une infiltration anesthésique du sinus carotidien que l'on se propose d'opérer. On peut ainsi prévoir les réactions du malade à l'interruption du système du nerf de HERING et aussi établir la tolérance du sujet à l'anesthésique.

Les soins post-opératoires sont minimes ; ils consistent surtout dans la poursuite du traitement par la prostigmine, les doses étant ramenées, à partir du 4ème jour, à ce qu'elles étaient avant l'intervention. Puis on reprend le traitement par voie buccale, en fixant la dégression des doses en fonction de l'amélioration clinique.

Certains malades subissent une énervation sinu-carotidienne unilatérale, d'autres, une intervention bilatérale. Mais comme dans ce dernier cas, il faut deux temps opératoires distincts, on peut toujours décider ultérieurement de la seconde énervation selon les résultats obtenus après la première.

THEVENARD a opéré sa première malade par une énervation unilatérale, à la suite de quoi survinrent des signes d'aggravation ; une seconde intervention, controlatérale.

eut les meilleurs résultats, aussi cet auteur pense-t-il que l'énervation bilatérale est utile, en laissant entre les deux temps un intervalle maximum de deux mois.

Cependant l'amélioration paraît suffisante après le premier temps, ce qui a été le cas chez deux malades, pour lesquels on a surtout tenu compte de leur appréciation objective d'amélioration.

Cependant l'énervation sinu-carotidienne ne saurait être considérée comme une intervention bénigne chez les myasthéniques. Certes le pronostic vital paraît favorable, et THEVENARD fait état de 13 malades ayant subi au total 24 interventions, sans aucun décès. Il existait des cas - au nombre de cinq - dans lesquels la myasthénie se limitait à une forme uniquement ophtalmoplégique, ce qui ne constitue nullement une forme grave, dangereuse pour la vie. Mais lorsque la myasthénie est de forme bulbaire, ce qui fut le cas dans 19 énervations, les risques sont grands, et cependant les interventions n'entraînèrent aucun incident. Deux fois seulement les suites opératoires furent perturbées. Une fois par des accidents graves, mais la malade n'avait pas été préparée par un traitement prostigminique ; une fois malgré la prostigmine pré-opératoire, par des accidents lipothymiques, comparables à ceux qui étaient déjà survenus bien avant que ne se constitue le syndrome myasthénique.

Malgré l'absence de mortalité, on ne doit pas considérer l'énervation sinu-carotidienne chez les myasthéniques comme un geste anodin, il faut donc prendre toutes les précautions souhaitables, ce qui autorise à opérer les formes bulbaires inquiétantes. S'il ne faut pas se hâter d'intervenir avant que le malade soit préparé, il ne faut pas non plus observer une attente trop prolongée, car la myasthénie bulbaire est une affection des plus graves, qui à tout moment comporte un

potentiel de danger. Et il ne faudrait pas renouveler cette observation d'une jeune femme myasthénique qui en état grave, avait d'abord refusé l'intervention, puis devant l'accentuation de ses symptômes, elle l'accepta, pour succomber de troubles bulbaires le jour même où elle devait être hospitalisée.

-:-

- IV -

OBSERVATIONS CLINIQUES

-:-

La grande majorité de ces observations concerne des énervations sinu-carotidiennes effectuées sur des myasthéniques bulbaires graves.

Quelques cas cependant concernent des formes ophtalmoplégiques pures, beaucoup moins gênantes, de pronostic beaucoup plus bénin, et qui, de ce fait, viennent rarement à figurer parmi les indications de l'énervation du sinus carotidien.

Dix cas sont dûs à THEVENARD et L. LEGER :

1.- Un jeune homme de 23 ans est atteint de myasthénie à début brusque avec extrême fatigabilité, difficulté de la mastication et ophtalmoplégie.

Cinq mois après le début de la maladie, il ne peut plus quitter son lit malgré 12 comprimés et 4 ampoules de prostigmine par 24 heures.

La réaction de JOLLY est positive.

Les clichés thoraciques ne montrent pas d'image thymique.

Une énervation sinu-carotidienne est faite à droite, puis un mois plus tard à gauche sans incident.

L'amélioration débute quelques jours après le premier temps opératoire et s'accroît après le second.

Par la suite, officier d'infanterie, cet homme reprend sa carrière et vit absolument normalement.

Un examen neurologique reste négatif, avec, en particulier, fonction neuro-musculaire en tous points normale.

2.- Une femme de 41 ans présente en fin de journée des troubles de la parole, de la mastication et de la déglutition.

Le tableau de myasthénie est complet en six semaines.

La réaction de Jolly est négative.

Les clichés thoraciques ne montrent pas d'image thymique.

La prostigmine, d'abord efficace, perd son activité et la malade reste alitée.

Une énervation sinu-carotidienne droite entraîne une amélioration, très accélérée par le second temps, six semaines plus tard.

La prostigmine peut ultérieurement être supprimée et la malade reprend une vie active dans la couture.

3.- Chez cette jeune femme, le début remonte sans doute à l'âge de 17 ans, par une lassitude musculaire rapidement aggravée quelques mois plus tard, avec ptosis bilatéral, diplopie, troubles de la mastication, de la déglutition, de la phonation, de la respiration nocturne.

L'épreuve à la prostigmine est formelle.

La réaction de Jolly est positive.

Les clichés thoraciques portent une légère ombre.

Des accidents respiratoires gravissimes nécessitent un séjour de trois jours en poumon d'acier et des doses massives de prostigmine.

Les énérvations sont faites à quarante jours d'intervalle.

L'amélioration est bientôt telle qu'on peut parler de guérison clinique, autorisant une vie normale.

Mais les clichés montrent toujours une image de tumeur médiastinale, en augmentation de volume. Celle-ci est irradiée.

Aucun signe myasthénique n'est reparu.

Cependant, un an plus tard, la tumeur est très volumineuse. Il n'y a toujours aucun trouble myasthénique et la malade a cessé tout traitement par la prostigmine.

On excise cependant un volumineux thymome malin. Des accidents respiratoires brutaux emportent la malade en quelques minutes.

4.- La myasthénie débute chez cette femme de 39 ans par du ptosis unilatéral transitoire récidivant.

Puis, trois ans plus tard, les signes s'aggravent avec, bientôt, une grande fatigabilité des membres, crises dyspnéiques.

La réaction de Jolly est positive. Il n'y a pas d'image thymique.

Les crises dyspnéiques disparaissent après la première énérvation. Le second temps est fait quatorze mois plus tard. Cette femme mène depuis huit ans une vie fatigante, et seuls

persistent des signes objectifs de myasthénie: diminution de la force des orbiculaires des paupières, des muscles péribuccaux, nasonnement en fin de journée.

La malade est stabilisée depuis plusieurs années avec trois comprimés de prostigmine par 24 heures.

5.- Chez une jeune femme de vingt ans, la myasthénie débute par une diplopie au cours d'une grossesse, qui disparaît après l'accouchement.

Deux ans plus tard, ptosis bilatéral, puis l'année suivante troubles de la mastication et de la déglutition.

La prostigmine améliore la malade, puis perd son efficacité et les troubles s'aggravent nécessitant 12 comprimés de prostigmine.

A ce moment, cependant :

- la réaction de Jolly est négative,
- l'électromyogramme est normal,
- les clichés thoraciques également.

On fait une énérvation sinu-carotidienne à droite qui améliore le syndrome myasthénique et permet de réduire la prostigmine à trois comprimés par jour.

Seules la mastication et la déglutition sont encore quelque peu gênées.

6.- Voici maintenant le cas d'un homme de 63 ans dont les premiers signes de myasthénie sont apparus à l'âge de 55 ans et se sont aggravés et complétés en six années, malgré la prostigmine.

Il existait en particulier des crises dyspnéiques nocturnes réservant le pronostic.

On ne trouve pas d'image thymique sur les clichés. L'énervation droite améliore les troubles bulbaires, mais est ultérieurement suivie d'aggravation, motivant le deuxième temps opératoire trois mois plus tard.

L'état est stabilisé, satisfaisant avec cinq ou six comprimés, quatre ans après l'intervention.

7.- La myasthénie débuta à l'âge de vingt ans chez cette jeune femme, par de la fatigabilité générale, suivie de troubles de la parole, de la déglutition, enfin de ptosis bilatéral.

En même temps, apparaît, chez cette malade, une tuberculose excavée.

La prostigmine, instituée six mois après le début de la maladie, n'a qu'un effet transitoire.

La myasthénie est très améliorée au cours d'une grossesse, mais elle réapparaît après l'allaitement qui a duré un mois.

Elle nécessite alors 20 comprimés de prostigmine par jour.

Une amélioration persistant trois mois est obtenue par la radiothérapie sinu-carotidienne, la dose de prostigmine tombant alors à 10 comprimés.

Une nouvelle aggravation, trois ans après le début, fait décider une énervation sinu-carotidienne bilatérale, les deux temps pratiqués à cinq semaines d'intervalle.

La malade est équilibrée avec 8 à 10 comprimés par 24 heures. Cependant l'état revient bientôt à ce qu'il était avant l'énervation bilatérale.

On devait pratiquer deux ans plus tard une thymectomie (thymus pesant 26 g, en involution insuffisante et avec quelques aspects d'hyperplasie). La malade décéda 48 heures plus tard.

8.- Une femme de 23 ans a vu survenir une myasthénie à début ophtalmoplégique, avec extension aux quatre membres, puis signes bulbaires discrets.

Une aggravation se produisit au deuxième mois d'une grossesse motivant une énérvation bilatérale à cinq semaines d'intervalle, donc pratiquée 13 mois après le début de la maladie.

Après une amélioration transitoire, la myasthénie s'aggrave à nouveau après l'accouchement. Une amélioration nouvelle coïncide après une quatrième grossesse.

9.- Un homme de 45 ans est atteint de myasthénie à la suite d'une sérothérapie antitétanique banale.

Les premiers signes se manifestent par une fatigabilité et des ophtalmoplégies. Puis apparaissent des signes bulbaires. L'énérvation bilatérale pratiquée quinze mois après le début n'apporte pas d'amélioration.

10.- Il s'agit maintenant d'un jeune homme de 18 ans dont la myasthénie débute par une atteinte scapulo-brachiale, se complétant en quelques mois par des ophtalmoplégies et des troubles bulbaires.

Une énérvation sinu-carotidienne bilatérale à un mois d'intervalle, onze mois après le début, n'a aucun effet décelable.

THEVENARD a fait opérer par ailleurs trois cas de myasthénie à forme ophtalmoplégique pure, indication qui peut être discutée :

11.- Un homme de 45 ans dont la myasthénie commence par une diplopie transitoire. Puis s'installe une ophtalmoplégie externe bilatérale quasi totale. L'énervation unilatérale faite seize mois après le début assure une guérison à peu près complète et durable depuis quatre ans et demi.

12.- Chez une jeune fille de 14 ans, la maladie a débuté par une diplopie, un strabisme divergent, puis un ptosis droit. La prostigmine à petites doses, la radiothérapie thymique n'empêchent pas la symptomatologie de s'aggraver.

Une énervation bilatérale, neuf et quinze mois après le début assure une guérison quasi totale se maintenant depuis deux ans.

13.- Chez un homme de 22 ans, apparaît une myasthénie bulbo-spinale spontanément guérie. Quinze ans plus tard, à l'âge de 37 ans, installation d'une forme ophtalmoplégique traitée onze ans après le début, donc à l'âge de 48 ans par une énervation sinu-carotidienne bilatérale. Celle-ci ne donne qu'une amélioration insuffisante, et surtout ne persiste que deux mois.

Ainsi, dans cette série de 13 cas, on note:

- Quatre résultats excellents se maintenant depuis plusieurs années sans prise de médicaments (cas 1, 2, 11, 12) ;

Mais, parmi ceux-ci, il s'agissait dans deux cas, de formes peu graves.

- Un résultat immédiatement excellent, mais la découverte d'une tumeur thymique a motivé une thymectomie un an plus tard, sans que pour cela la myasthénie réapparaisse. La malade est décédée immédiatement après l'intervention (cas 3) ;

- Trois stabilisations persistant depuis plusieurs années avec amélioration nette, mais persistance d'une symptomatologie myasthénique entraînant un traitement par la prostigmine à des doses allant de 3 à 8 comprimés par jour (cas 4, 5 et 6) ;

- Cinq échecs, allant de l'absence de toute amélioration à la réaggravation rapide (cas 7, 8, 9, 10 et 13).

Dans le cas 7, restait une hyperplasie thymique.

Voici maintenant quatre cas de MERTENS :

1.- chez une femme de 46 ans, la myasthénie évolue depuis seize ans, avec faiblesse musculaire, ptosis.

Après plusieurs infiltrations anesthésiques (chlorhydrate de procaine) du glomus carotidien, on fait une énérvation unilatérale qui apporte une amélioration persistant huit jours.

La seconde énérvation a lieu un mois plus tard.

Mais, ici encore, l'amélioration est très transitoire, et est suivie d'une aggravation amenant la malade à un plus mauvais état qu'avant l'intervention.

La prostigmine, à la dose de 10 comprimés par jour, a assuré une amélioration persistant actuellement depuis un an.

2.- Une femme de 47 ans est confinée au lit par une myasthénie évoluant depuis dix ans.

L'énérvation bilatérale a obtenu une nette amélioration ramenant la dose de prostigmine à trois comprimés par jour. Mais une aggrava-

tion apparaît neuf mois plus tard.

3 et 4.- L'énervation a été faite par MERTENS chez deux jeunes femmes atteintes depuis un et trois ans.

L'amélioration n'a persisté que quelques jours.

Ainsi, MERTENS, sur quatre énervations sinu-carotidiennes, a enregistré quatre échecs.

J. YOEL et A. ALURRALDE ont pratiqué des énervations sinu-carotidiennes chez huit myasthéniques graves.

1.- Chez un homme de trente ans, la myasthénie a débuté en mai 1954 par une dysphagie et une fatigabilité extrême, cédant au repos.

Le pneumomédiastin est négatif.

L'énervation sinu-carotidienne bilatérale est pratiquée en juin 1955, donc un an après le début de la maladie.

Une bronchoplégie survenue immédiatement après le premier temps a nécessité une trachéotomie d'urgence.

L'amélioration est très importante.

Le malade est revu dix-huit mois après l'intervention ; l'amélioration persiste, autorisant la suppression de la prostigmine.

Il est revu, enfin, début 1959, soit trois ans après l'énervation : il est cliniquement guéri, a repris une activité normale et ne prend plus de médicament.

2.- Une jeune fille de 17 ans présente en septembre 1955 une dysphagie, des troubles de la voix, puis des rejets des liquides par le

nez. Enfin, apparaissent ptosis et ophtalmoplégies.

Son état nécessite dix comprimés et deux ampoules de prostigmine par jour.

Le pneumomédiastin révèle une ombre thymique.

L'énervation est faite en mars 1956.

Quatre mois plus tard la dose de prostigmine est descendue à deux comprimés.

Au début de l'année 1959, la guérison semble cliniquement acquise. La malade ne prend plus de prostigmine et son activité est normale.

3.- C'est en septembre 1955 que débute la myasthénie chez ce jeune homme de 17 ans, par une asthénie et une adynamie intenses, des vertiges, une obnubilation ; puis apparaissent des troubles de la parole, des ophtalmoplégies et des paralysies des membres inférieurs et supérieurs.

Puis surviennent une dysphagie et des troubles respiratoires. Un traitement par la prostigmine à raison de quatre comprimés par jour est institué.

Le pneumomédiastin ne montre rien d'anormal.

On intervient par énervation sinu-carotidienne bilatérale en juin 1956. Le malade est très amélioré.

Il est revu en novembre 1956 : l'amélioration persiste sans prise de prostigmine. Malheureusement, il n'a pas été revu.

4.- Chez un homme de 43 ans, la myasthénie débute en juin 1956 par des troubles de la phonation, une modification de la voix qui est na-

sonnée, une fatigabilité anormale, puis des troubles de la vue à type d'amblyopie.

Il doit prendre six comprimés de prostigmine par 24 heures.

Le pneumomédiastin est négatif.

L'énervation est pratiquée en avril 1956 : l'amélioration est nette. Elle persiste six mois plus tard sans recours à la prostigmine.

Le malade est revu début 1959 : il est toujours très amélioré mais doit prendre deux comprimés par jour.

5.- Un homme de 55 ans est atteint de myasthénie depuis trois ans.

La maladie a débuté en 1953 par des troubles de la phonation, de la mastication, de la déglutition. Puis apparaissent ptosis et diplopie, enfin, paraparésie de la langue, plus marquée à la protrusion ; fatigabilité intense au moindre effort, cédant au repos.

La réaction de Jolly est positive.

Malgré la prostigmine (quatre comprimés par jour) les signes bulbaires s'accroissent, avec rejet des liquides par le nez, dysphagie et crises asphyxiques.

L'aggravation continue malgré vingt séances de radiothérapie sur le bulbe et la protubérance.

L'énervation sinu-carotidienne bilatérale, sous anesthésie locale est faite à deux semaines d'intervalle. Les suites sont troubles par des complications broncho-pulmonaires. L'évolution défavorable se poursuit et

le malade décède un mois après le second temps opératoire.

6.- Une femme de 36 ans présente des crises myasthéniques graves depuis un an, nécessitant la prise quotidienne de douze comprimés de prostigmine.

Un pneumomédiastin confirme l'absence de thymus.

L'apparition de troubles respiratoires graves, avec phénomènes asphyxiques, oblige à pratiquer une trachéotomie. L'énervation à droite, en novembre 1956, amène une légère amélioration, bientôt suivie d'une nouvelle crise d'asphyxie. Le deuxième temps est pratiqué dix jours plus tard.

Malgré cela, l'aggravation de la myasthénie continue et finalement la malade ne bénéficie que d'une amélioration minime par rapport à son état pré-opératoire.

7.- Une femme de 31 ans subit une thymectomie dix ans après le début d'une myasthénie grave avec signes bulbaires importants.

Une amélioration momentanée est enregistrée. On donne deux comprimés de prostigmine par jour.

Mais dix ans plus tard, elle est à trente comprimés, avec ptosis bilatéral et paralysie généralisée.

L'énervation sinu-carotidienne bilatérale est pratiquée à deux semaines d'intervalle, en décembre et janvier 1956, sans confirmation histologique dans les deux cas.

On note cependant une amélioration notable : la malade ne prend plus que quatre com-

primés et demi de prostigmine par jour.

Elle est revue deux ans plus tard : l'amélioration persiste, mais est en régression nette par rapport à l'état post-opératoire immédiat.

8.- Enfin, voici le cas d'une femme de 42 ans dont la maladie a débuté à l'âge de 18 ans par une asthénie progressive, l'obligeant deux ans plus tard à l'alitement.

On pratique une thymectomie, complétée par la prostigmine. L'amélioration est sensible. Mais au cours des années, les doses médicamenteuses doivent être augmentées et, en 1957, vingt ans après le début, la malade présente une myasthénie grave. L'énervation sinu-carotidienne amène une amélioration, déjà nette après le premier temps, et qui s'accroît après le second.

Cette malade est revue deux ans plus tard : l'amélioration est considérable, mais incomplète, nécessitant quatre comprimés de Mestison et dix grammes de potassium par 24 heures.

Donc, dans la série de YOEL et ALURRALDE, nous constatons :

- deux résultats excellents se maintenant trois ans après l'intervention (cas 1 et 2) ,

- un résultat immédiat excellent, mais à recul insuffisant (quatre mois et demi), le malade n'ayant pas été revu (cas 3),

- trois bons résultats, mais l'effet de l'énervation semble s'épuiser, obligeant les malades à reprendre le traitement médical (cas 4, 7, 8),

- deux échecs (cas 5 et 6).

PAGES et PASSOUANT ont suivi l'évolution d'une myasthénie entre 1939 et 1953 :

Après cinq ans de rémission, les poussées évolutives successives entraînent un état grave qui s'améliore considérablement par une énervation sinu-carotidienne. Mais six ans plus tard, apparaît une crise respiratoire brutale ainsi que des crises convulsives du type grand mal. Epilepsie et myasthénie évoluent parallèlement jusqu'à la mort.

G. BOUDIN cite le cas d'une femme de 45 ans dont la première poussée myasthénique remonte à 1948. Celle-ci est stabilisée par l'injection de cinq ampoules de prostigmine par jour. Mais une nouvelle poussée survient trois ans plus tard au décours d'une grippe, poussée extrêmement grave, obligeant à l'injection de trente ampoules de prostigmine par 24 heures. Les clichés thoraciques montrent à ce moment la présence d'une tumeur thymique, cliniquement muette.

Malgré cela, l'énervation sinu-carotidienne bilatérale est décidée.

Le premier temps amène déjà une amélioration nette.

Après le second, la malade est transformée. Elle rentre chez elle, ne prenant plus que six comprimés de prostigmine par jour.

Mais des rechutes surviennent, chaque fois à la suite d'une grippe, en 1954 et 1957, qui cèdent à la prostigmine.

En 1958, six ans après l'intervention, elle est de nouveau hospitalisée, en pleine crise myasthénique avec troubles respiratoires.

Sa tumeur thymique, toujours muette cliniquement, a notablement augmenté de volume.

La malade meurt subitement quelques jours plus tard.

A l'autopsie : thymome de type épithélial.

Dans ces deux cas, l'énervation sinu-carotidienne a pu avoir une action spectaculaire, permettant une survie de six ans chaque fois. Mais elle n'a pas empêché l'apparition de poussées ultérieures fatales.

Dans le deuxième cas existait, il est vrai, un thymome.

A l'opposé, nous avons retrouvé dans la littérature, deux observations où l'énervation sinu-carotidienne chez des myasthéniques graves, a permis ultérieurement de pratiquer une intervention de chirurgie abdominale avec succès.

Un cas rapporté par GROSSIORD et HELD :

Il s'agissait d'une femme de 32 ans dont le début de la maladie, remontant à avril 1943, s'était manifesté par une gêne des mouvements de la langue, une dysarthrie, puis des troubles oculaires : ptosis double, ophtalmoplégies.

Un traitement par la prostigmine est entrepris qui semble amener une stabilisation.

Nouvelle poussée en octobre 1946, février puis juin 1948. Celle de février est particulièrement grave, avec atteinte des membres supérieurs, surtout à droite, et nécessite 4 à 5 injections de prostigmine par jour.

En septembre 1949, une grossesse provoque une nouvelle aggravation. La malade est à 10 comprimés par jour.

L'énervation sinu-carotidienne bilatérale

est faite en octobre et novembre 1949. La malade a 39 ans.

Le résultat est remarquable. En mars 1950, accouchement normal. Jusqu'en 1952, aucun incident ne se produit malgré la suppression de tout traitement médical, sauf une dysarthrie transitoire en mai 1950.

C'est alors qu'apparaît brusquement une diplopie avec ptosis bilatéral qui cède à la prostigmine.

Il subsiste une ophtalmoplégie permanente insensible à la thérapeutique.

En 1955, la malade subit sans incident deux interventions :

D'abord une périnéorraphie, puis une cholecystectomie.

LECLERC et ses collaborateurs ont publié un cas semblable :

Une femme de 47 ans est atteinte huit ans auparavant d'une myasthénie qui débute par un ptosis, des ophtalmoplégies avec diplopie, puis difficulté de la mastication, dysarthrie; enfin atteinte des membres inférieurs. Là dessus se greffent des crises de coliques hépatiques qui aggravent la myasthénie.

Des crises de suffocation répétées apparaissent.

Le tableau s'aggrave peu à peu, obligeant la malade à prendre 24 comprimés plus 3 ampoules de prostigmine par jour.

L'examen radiologique ne retrouve pas de tumeur thymique.

L'énervation sinu-carotidienne bilatérale

est pratiquée en décembre 1956, neuf ans après le début, sous anesthésie générale. Le premier temps amène une amélioration énorme qui est peu majorée par le second temps :

Le ptosis, la dysarthrie, les crises dyspnéiques ont disparu. L'état se maintient avec 4 comprimés par jour.

En janvier 1957, on peut pratiquer la cholecystectomie pour lithiase vésiculaire. Celle-ci se passe sans incident.

Les suites opératoires sont simples.

Cinq mois après cette dernière intervention, l'état se maintient avec 4 comprimés par jour de prostigmine.

Dans ces deux cas, il semble bien que seule l'énervation a pu permettre les interventions ultérieures. Mais si l'amélioration est importante, on ne peut parler de guérison : la première malade conservant des ophtalmoplégies, la seconde continuant son traitement médical.

Melle H. KUHN (thèse de Strasbourg, 1956) expose deux observations personnelles qui se sont soldées par des échecs :

1.- Un homme de 25 ans, dont la myasthénie a commencé 4 ans auparavant par une fatigabilité exagérée et une atteinte des membres inférieurs ; puis apparition de diplopie et d'une diminution de la force musculaire segmentaire.

Le cliché du thorax ne relevait aucune anomalie à cette époque. L'énervation est faite à 8 jours d'intervalle et est suivie d'une amélioration certaine. Mais deux ans plus tard, l'aggravation est considérable, avec

des troubles aux muscles de la face, ptosis bilatéral, ce qui motive une thymectomie. Malgré celle-ci, l'aggravation s'est encore poursuivie.

2.- Une femme de 25 ans a vu sa myasthénie commencer à l'âge de treize ans, par une atteinte des muscles de la racine des membres inférieurs, des paravertébraux, puis des grands obliques de l'abdomen et des masses communes de chaque côté. En 1945, la malade ne peut plus marcher seule.

Une thymectomie est pratiquée qui amène une amélioration d'un an. Puis les troubles s'aggravent.

En mars 1947, soit douze ans après le début de la maladie, une énérvation sinu-carotidienne bilatérale n'amène aucune amélioration.

Rappelons encore les énérvations sinu-carotidiennes pratiquées par les auteurs suivants:

- COURTY, CABANETTES et BISCAYES, qui sont intervenus sur une myasthénique grave de 42 ans et ont obtenu une amélioration importante se maintenant après trois ans et demi.

- COPCEVICH et SOLERO, de Trieste, qui en 1948 enregistrèrent une amélioration se maintenant quinze mois après l'intervention.

- J. WEILL et CHIGOT opérèrent en 1948 une fillette de neuf ans, qui mourut 32 heures après l'intervention en état de mal myasthénique.

- HREK et SMERZ de Pilsen obtinrent une amélioration légère dans deux cas, mais le premier malade décéda quatre mois plus tard à la suite d'une thymectomie. Le second continua à prendre six à huit comprimés de prostigmine par jour.

- ROUDOURESQUES et ses collaborateurs publièrent le résultat d'une énucléation bilatérale pratiquée en mars et avril 1950, sur un myasthénique de 55 ans dont la maladie évoluait rapidement, avec troubles respiratoires dramatiques.

L'effet fut spectaculaire dans les suites immédiates.

- I. SCHOLIO a rendu compte d'une statistique de sept cas de myasthénie, dont cinq énucléations.

Ils obtinrent :

- deux améliorations spectaculaires : il s'agissait de malades grabataires qui menaient trois ans après l'intervention une vie pratiquement normale.

- trois améliorations peu importantes.

- Le Professeur TINELLI, en Italie, obtint une amélioration qui se maintenait six mois après l'intervention.

Enfin, nous avons recueilli trois observations de malades hospitalisés à la Clinique Neurologique de l'Hôpital de la Salpêtrière (Fr. Th. ALAOUANINE).

- Mme S... 41 ans.

Hospitalisée le 21 janvier 1952.

Au début du mois de décembre 1951, apparaissent une modification de la voix qui devient étouffée, nasonnée, de légers troubles de la motilité des doigts. Puis surviennent ptosis et ophtalmoplégie complète après la fatigue, et enfin gêne à la mastication.

A l'examen d'entrée, on note une atteinte des muscles de la sphère bulbo-protrubérantielle, plus marquée après l'effort (muscles releveurs des paupières, moteur oculaire externe). Le faciès présente une attitude caractéristique.

Les muscles de la région lombaire et sacrée sont également touchés, ainsi que ceux des membres supérieurs, avec difficulté de rotation des épaules, de l'adduction, de l'abduction et de l'élévation des bras, et surtout, une paralysie de l'extenseur des troisième et quatrième doigts.

Le reste de l'examen est normal.

On prescrit un traitement par la Cortisone (25 mg par 24 heures) et le Syncortyl (10 mg/24 heures).

Les jours suivants, une légère amélioration se manifeste au niveau des membres supérieurs et des muscles de la région lombaire. Les autres symptômes demeurent stationnaires.

Le 12 février, on commence le traitement par la prostigmine à raison de trois comprimés par jour, puis on augmente à six comprimés.

En mars, l'état de la malade semble un peu meilleur, mais la voix reste nasonnée.

En juin 1952 : ABOLITION BILATÉRALE D'OBSCURITÉ CAROTIDIENNE.

L'amélioration n'est que modérée. On diminue la prostigmine à quatre comprimés par jour. Mme S... quitte l'hôpital.

Elle y revient en avril 1953. Une aggravation progressive s'est produite. Elle prend maintenant huit comprimés et cinq ampoules de prostigmine par jour.

A l'examen, on trouve un déficit moteur important au niveau des membres supérieurs, de la nuque et de la racine des membres inférieurs : la malade ne peut plus rester assise. Il existe une diplopie passagère, un ptosis ;

la mastication et la déglutition sont difficiles.

L'examen électrique montre une réaction myasthénique nette.

L'urée sanguine est à 0,35 g.

L'exploration des surrénales reste négative.

Les clichés thoraciques ne présentent pas d'image thymique.

Mais la médiastinographie gazeuse découvre l'ombre d'une tumeur de volume modéré.

La malade est à 13 comprimés et onze ampoules de prostigmine par jour.

On entreprend une série de douze séances de radiothérapie médiastinale. Les premières séances sont mal supportées, avec exagération des phénomènes myasthéniques, amaigrissement, troubles respiratoires. L'amélioration commence après la dixième séance : on peut abaisser la dose de prostigmine à onze comprimés et une ampoule.

Devant ce résultat encourageant, on décide la thymectomie.

Le 10 novembre 1955 : THYMECTOMIE.

Examen histologique : tissu thymique normal.

Les jours suivant l'intervention, l'état de la malade nécessite treize comprimés et quatre ampoules de prostigmine.

Puis l'amélioration s'amorce très progressivement, mais avec de nettes recrudescences prémenstruelles.

En juin 1956, elle est nettement plus active : elle peut avoir de petites occupations sans l'aide d'un tiers. On prescrit cinq comprimés de Mytélase par jour.

En juillet, l'amélioration est considérable.

En décembre, elle reste importante, mais toujours incomplète.

Au niveau de la face, les signes n'ont pas régressé ; des douleurs cervico-brachiales et des troubles digestifs apparaissent.

En avril 1957, l'état est très satisfaisant, ne nécessitant plus que trois comprimés de Mytélase par jour. Mais les douleurs des membres supérieurs et de la mâchoire persistent, qui cèdent à la Mytélase.

Puis une aggravation progressive se produit ; la Mytélase ne provoque plus que des améliorations incomplètes, malgré l'augmentation des doses ; la malade a du mal à tenir sa tête. On prescrit une minerve en plastique.

En janvier 1959, un léger mieux se produit, mais Mme S... garde toujours un déficit des muscles masticateurs et péri-scapulaires, ainsi qu'une diplopie rebelle, des troubles digestifs et une recrudescence prémenstruelle importante de ses symptômes myasthéniques.

Elle est revue en mai et septembre : son état reste stationnaire et elle prend quatre comprimés de Mytélase par 24 heures.

Cette malade reste donc toujours une grande myasthénique malgré les deux interventions.

- Mr. M..., 41 ans.

C'est très progressivement qu'apparaissent, en août, septembre et octobre 1951, chez ce malade, les premiers symptômes de la myasthénie. Il s'agit d'abord d'un ptosis droit et d'une diplopie, puis d'un ptosis gauche. Ensuite, surviennent des troubles de la marche et une atteinte des membres supérieurs. Enfin,

une modification de la voix et une gêne de la déglutition avec rejet des liquides par le nez.

On lui administre cinq ampoules de prostigmine par jour.

L'examen d'entrée constate l'existence d'une ophtalmoplégie, d'un ptosis bilatéral, d'une paralysie des quatre membres. Le malade est confiné au lit, grabataire.

De plus, son ampliation thoracique est réduite, il tousse mal et il présente une dyspnée importante au moindre effort. La réaction de Jolly est positive.

Le 20 février 1952, ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE DROITE.

Le 5 juillet 1952, ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE GAUCHE.

Entre les deux interventions, l'amélioration n'a été que modérée : en mars, le malade était à huit ampoules et cinq comprimés de prostigmine, en juillet, il est à quatre ampoules et cinq comprimés.

L'amélioration s'est poursuivie après le deuxième temps.

En août, on lui donne quatre ampoules et cinq comprimés, puis une ampoule et trois comprimés de prostigmine.

Mais en septembre, une réaggravation se produit, obligeant à augmenter considérablement les doses de médicament.

- Mr. D., 42 ans,

Hospitalisé le 19 septembre 1950.

En mai 1950, apparaissent chez ce malade un ptosis, bientôt suivi de paralysies des membres supérieurs et inférieurs. Il est hospitalisé à l'Hôpital d'Argenteuil où est

commencé le traitement prostigminique.

A l'entrée dans le service, il présente un ptosis bilatéral, une diminution de la force musculaire du membre supérieur droit. Les membres inférieurs ne sont pas atteints. En outre, il existe une gêne à la déglutition avec sensation de retard du transit oesophagien, et une légère parésie vélo-palatine.

Les radiographies du thorax ne montrent pas d'ombre thymique. La réaction de Jolly est fortement positive.

En octobre 1950, la dose de prostigmine est de dix comprimés par jour.

Le syndrome myasthénique s'aggrave rapidement.

Le 18 décembre 1950: ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE DROITE.

Quinze jours plus tard : ENERVATION SINU-CAROTIDIENNE GAUCHE.

Aucune amélioration n'apparaît, au contraire, deux mois plus tard, une aggravation se produit. La dose de prostigmine doit être portée à 24 comprimés par jour.

En avril 1951, on commence la radiothérapie médiastinale qui amène une légère sédation du syndrome myasthénique : le malade est stabilisé avec sept à huit ampoules de prostigmine par vingt-quatre heures.

ANALYSE DES RESULTATS OBTENUS

-:-

Au terme de l'exposé de ces observations d'énervation sinu-carotidienne, nous pouvons faire plusieurs constatations :

1.- La myasthénie frappe le plus souvent des sujets jeunes. Mais la maladie est loin d'être exceptionnelle au cours de la deuxième moitié de la vie.

Dans la série de THEVENARD, nous retrouvons, sur treize malades, huit sujets de moins de 35 ans et quatre de plus de 45 ans.

Dans celle de YOEL, cinq de moins de 35 ans et trois de plus de 40 ans.

A. THEVENARD a publié une statistique de 56 cas de myasthénie. Il constate chez l'homme, que la maladie débute à deux périodes électives de la vie :

- entre 20 et 25 ans d'une part, pour la majorité des cas,

- et entre 35 et 55 ans d'autre part.

Chez la femme, le début se fait essentiellement entre 15 et 30 ans.

2.- Les meilleurs résultats de l'énervation sont obtenus dans les cas à début précoce, chez des malades encore jeunes, bien que des améliorations non négligeables aient été obtenues après la cinquantaine.

3.- Le pronostic est beaucoup plus sévère chez les malades porteurs de tumeur thymique. Dans la plupart des cas, on a été amené à pratiquer une exérèse de la tumeur à plus ou moins brève échéance, et dans des conditions beaucoup moins bonnes du fait de l'évolution de la myasthénie.

THEVENARD note, dans sa statistique de 15 énervations sinu-carotidiennes chez l'homme, que tous les sujets porteurs de tumeur médiastinale sont morts dans un délai de deux à cinq ans quel qu'ait été le traitement appliqué.

La malade de BOUDIN, ainsi qu'une de nos observations, en sont également l'illustration.

Pour L.LEGER, la découverte d'une tumeur thymique constituerait une contre-indication à l'énervation.

4.- Nous constatons, enfin, que dans la plupart des cas où une stabilisation ou une régression du syndrome myasthénique ont été obtenues, le résultat ne peut être maintenu que moyennant la poursuite du traitement prostigminique. Le malade par ailleurs n'est pas à l'abri de nouvelles poussées.

Toutefois l'amélioration obtenue par l'énervation peut permettre d'envisager une intervention de chirurgie abdominale, et de la mener avec succès comme le montrent les observations de GROSSIORD, de HELD et celle de LECLERC.

Tentons une comparaison entre les résultats de l'énervation sinu-carotidienne et ceux de la thymectomie :

L'énervation sinu-carotidienne a donné, dans les cas que nous avons vus, les résultats résumés dans le tableau ci-dessous :

	résultats excellents	Stabili- sations	Echecs ou décès dans les années qui suivent
Thévenard	4	3	6
Mertens	0	0	4
Yoel	3	3	2
Grossiord	1		
Leclerc		1	
Boudin			1
Pagès			1
Melle Kuhn			3
Observations personnelles			3
Divers	3	4	5
Total	11	11	25
%	23,4 %	23,4 %	53,2 %

BARIETY et COURY ont trouvé en additionnant vingt statistiques d'origines diverses, avec un total de 78 exérèses de tumeurs thymiques:

- 19 améliorations importantes, soit 24,4 %
- 16 améliorations partielles, soit 20 %
- 12 échecs complets, soit 15,4 %
- 29 décès per- ou post-opératoires, 37 %

soit au total 52,4 % d'échecs.

Par conséquent, le pronostic de la myasthénie après énervation sinu-carotidienne ne semble pas meilleur qu'après la thymectomie, ceci pour des myasthénies à forme bulbaire graves.

L'énervation sinu-carotidienne n'a donc pas amené les succès qu'on pouvait en espérer lors de la publication des premières statistiques.

Est-ce à dire qu'il faut écarter définitivement cette intervention ?

Nous ne le pensons pas, à condition de préparer soigneusement le malade et de définir avec précision les indications.

--

- VI -

MODE D'ACTION ET INDICATIONS

-:-

Dans un certain nombre de cas de myasthénie bulbo-spinale traitée par l'énervation sinu-carotidienne bilatérale en deux temps, on a obtenu un certain effet sur l'appareil neuro-musculaire perturbé, effet sténique, souvent modéré et transitoire, mais rarement manquant.

L'amélioration survient habituellement précocement, entre le deuxième et le dixième jours après la première enervation, augmente lentement jusqu'à la seconde, s'améliore à nouveau après elle, tandis que la myasthénie entre dans une phase de régression s'étendant sur quelques mois. Puis les possibilités d'amélioration s'épuisent, et dans les cas les plus heureux, le malade se stabilise, à un niveau qui va de troubles encore marqués à la guérison clinique, sans prise de médicament.

L'amélioration intéresse le territoire bulbaire avec, en particulier, arrêt des crises dyspnéiques. La musculature faciale conserve habituellement un certain degré de faiblesse. Lorsqu'on obtient l'amélioration, la stabilisation, les ophtalmoplégies se comportent comme les autres pseudo-paralysies. L'appareil musculaire de la vie de relation paraît moins nettement bénéficier de l'énervation. La récupération est lente, parfois assez incomplète ; mais il persiste une "myasthénie résiduelle" que l'on peut craindre voir évoluer à nouveau à tout moment de la période de stabilisation, et qui traduit bien la fragilisation

de l'appareil neuro-musculaire. Elle est particulièrement compatible avec une vie normale, le malade arrivant à connaître ses possibilités, voire ses besoins en pratique. Le malade doit donc être très surveillé, en particulier dans la lutte contre les infections broncho-pulmonaires les plus banales ; car la toux et l'expectoration restent difficiles.

On ne peut donc, en fait, parler de guérison. L'énervation sinu-carotidienne possède indubitablement une action sur la crise myasthénique, entraînant soit une régression de celle-ci, soit une stabilisation avec reprise de l'activité de la prostigmine, lorsque celle-ci est devenue inefficace. Mais il semble que le potentiel évolutif de la myasthénie ne soit pas épuisé, le malade restant toujours à la merci d'une réaggravation.

Par ailleurs, une question se pose : ces effets appartiennent-ils spécifiquement à l'énervation sinu-carotidienne ?

"... en effet, parmi les caprices d'évolution de la myasthénie, il faut compter certaines améliorations surprenantes survenues à la suite des interventions chirurgicales les plus diverses" (A. CHEVENARD).

On a vu des améliorations de myasthéniques à la suite d'une myysectomie, d'une proctectomie, de dérèglements des sinus maxillaires et sinusoïdaux. Mais ces faits sont d'interprétation délicate.

En résumé, rien ne vient faire prévoir les résultats à escompter de l'énervation sinu-carotidienne.

Les indications restent éminemment difficiles à dégager.

La présence d'une tumeur néoplasique constitutive pour L. LÉNA et A. CHEVENARD une contre-indication formelle.

L'âge avancé du malade, outre le fait que la tumeur thymique est plus fréquente dans la deuxième moitié de la vie, n'est pas en faveur de l'intervention : ses artères cérébrales sont fragiles et se trouvent exposées aux à-coups hypertensifs consécutifs à l'intervention. Si peu durable que puisse être la poussée hypertensive post-opératoire, elle peut être fatale aux vieillards. De plus, la fourche carotidienne est le siège d'élection des lésions d'artério-sclérose, l'exposant ainsi à des blessures per-opératoires.

Une pression artérielle élevée paraît une contre-indication pour les mêmes raisons.

Dans les formes peu graves, qui ne compromettent pas le pronostic vital, et qui sont compatibles avec une certaine activité, même modérée, l'abstention opératoire semble la solution la plus sage.

Mais l'intervention sera d'autant plus profitable qu'elle aura lieu moins d'un an après le début de la myasthénie.

L'indication la meilleure, dans les formes généralisées classiques, semble donc apportée par l'impossibilité de stabiliser une poussée myasthénique grave par le repos complet et la prostigmine, à condition que la maladie soit survenue moins d'un an auparavant, chez un sujet encore jeune, et que des examens soigneux et répétés aient confirmé l'absence de tumeur médiastinale.

Dans ces mêmes conditions, l'indication est plus nuancée si la myasthénie n'a qu'insuffisamment régressé après stabilisation médicamenteuse, et si les poussées sont fréquentes, en particulier si elles comportent des signes bulbaires graves.

Dans les cas d'hyperplasie ou de tumeur thymique, la thymectomie garde ses indications.

- VII -

CONCLUSIONS

-:-

I.- La myasthénie d'ERB-GOLDFLAM peut atteindre une gravité telle que le malade, malgré le repos au lit et le traitement médical, présente une symptomatologie bulbaire risquant à tout moment de déterminer la mort.

II.- La présence d'une tumeur thymique, surtout lorsqu'elle est découverte chez un sujet ayant dépassé la cinquantaine constitue une contre-indication à l'énervation sinu-carotidienne : la thymectomie conserve tous ses droits.

III.- De même, dans les formes susceptibles d'être stabilisées par les anticholinestérasiques, et ne mettant pas en jeu le pronostic vital, l'énervation sinu-carotidienne ne trouve pas sa raison d'être.

IV.- L'indication la meilleure semble apportée par les formes bulbaires évoluant vers des accidents graves, malgré le repos complet et un traitement médical toujours plus intensif, à condition que la maladie soit survenue moins d'un an auparavant, chez un sujet encore jeune, et que des examens soigneux et répétés aient confirmé l'absence de tumeur thymique. Toutes les précautions qui s'imposent doivent être prises chez des malades aussi fragiles.

V.- Les résultats de l'énervation sinu-carotidienne sont très variables et rien ne

peut les faire prévoir. Ils sont quelquefois appréciables avec disparition, ou plus souvent atténuation de la symptomatologie myasthénique. Mais il semble que, dans la majorité des cas, le potentiel évolutif de la maladie ne soit pas épuisé : le malade n'est pas à l'abri de rechutes ultérieures.

VI.- Dans l'ensemble, l'énervation sympathique carotidienne n'a pas donné les succès que l'on pouvait espérer lors de la publication des premières tentatives.

-:-

Vu :
Le Président :
signé : Th. ALAJOUANINE

Vu :
Le Doyen :
signé : L. BINET

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
signé : Jean SANRAILLE

BIBLIOGRAPHIE

-:-

Th. ALAJOUANINE, A. BOURGUIGNON

La première description de la myasthénie

Presse Méd. LXII pages 519-520 3 avril 1954

J. CAMBIER

La physiopathologie de la myasthénie

Presse Méd. LXII pp. 264-265 20 fév. 1954

LXV pp. 663-665 10 avr. 1957

LXV pp. 737-740 20 avr. 1957

L.M. EATON, E.H. LAMBERT

Electromyography and electric stimulation of nerves in diseases of motor unit. Observations on myasthenic syndrome associated with malignant tumors

Journ.Am.Med.Assoc. CLXIII pages 1117-1124 30 mars 1957

A. GROSSIORD, J.P. HELD

Myasthénie, résultat lointain d'une double énérvation sinu-carotidienne. Apparition secondaire d'ophtalmoplégies permanentes

Soc.Fr.Neurol. 5 janv. 1956

F.P. LECLERCQ, V.M. VOVOR, B. JACQUOT, ROBERT,
L. LEGER rapporteur

Possibilités chirurgicales chez le myasthénique grave soumis à l'énérvation du sinus carotidien

Mém.Acad.Chir. LXXXIII page 803

6 nov. 1957

H.G. MERTENS

Evolution de la myasthénie après énérvation sinu-carotidienne
Nervenarzt XXVI pages 150-154 20 avril 1955

P. PAGES, P. PASSOUANT

Myasthénie d'Erb traitée par énérvation sinu-carotidienne bilatérale. Epilepsie secondaire et mort brutale six ans après l'intervention
Soc.Fr.Neurol. 5 fév. 1953

A. THEVENARD, L. LEGER

Myasthénie bulbo-spinale et énérvation sinu-carotidienne bilatérale. Présentation d'une malade deux ans après l'opération.
Revue Neurol. LXXVIII pages 258-259 1946

A. THEVENARD, L. LEGER, P. JOURDY

Myasthénie bulbo-spinale et énérvation sinu-carotidienne unilatérale. Résultats favorables. Présentation du malade quatre ans après l'intervention
Revue Neurol. LXXIX pages 741-747 1947

A. THEVENARD, L. LEGER, H. COUMEL, J. PARAIRE

Myasthénie traitée par double énérvation sinu-carotidienne
Revue Neurol. LXXX pages 48-49 1948

A. THEVENARD, H. GIROIRE, L. LEGER

Myasthénie bulbo-spinale à forme sévère chez un homme de 63 ans. Énérvation sinu-carotidienne bilatérale. Amélioration importante (4ème cas).
Revue Neurol. LXXX pages 694-698 1948

A. THEVENARD

Myasthénie d'Erb-Goldflam très sévère chez une jeune fille. Énérvation sinu-carotidienne bilatérale (5ème cas publié). Guérison clinique en six mois et développement simultané d'une tumeur médiastinale
Revue Neurol. LXXXI pages 469-479 1948

A. THEVENARD, L. LEGER, J.M. MARQUES

Etude de 13 cas de myasthénie d'Erb-Goldflam traités par l'énervation sinu-carotidienne,
Presse Méd. LX pages 969-972 25 juin 1952
Journ.Intern.College Surg. XIX pages 548-554 mai 1953

A. THEVENARD

Effets de l'énervation sinu-carotidienne sur la myasthénie bulbo-spinale. Essai d'interprétation
Soc.Fr.Neurol. 4 mars 1954

J. YOEL, A. ALURRALDE

Sinus carotidien et myasthénie
Presse Méd. LXV pages 1373-1375 10 août 1957

Résultats de l'énervation du sinus carotidien. Notre expérience actuelle dans la myasthénie grave (huit cas)
Presse Méd. LXVII pages 853-854 25 avril 1959

G. BOUDIN

Myasthénie avec tumeur thymique. Mort en crise aiguë six ans après une énervation sinu-carotidienne
Revue Neurol. CXLVIII pages 406-408 1958

A. THEVENARD

Remarques sur certaines données étiologiques de la myasthénie d'Erb-Goldflam (âge et sexe) et leurs incidences sur la thérapeutique de la maladie. La myasthénie de l'homme jeune est, en l'absence de tumeur médiastinale, une bonne indication de l'énervation sinu-carotidienne
Revue Neurol. CXLVIII pages 308-309 1958

R. SAUVAGE, H. LE BRIGAND, M. MERLIER,
J. MOREAUX

Tumeurs thymiques (à propos de 12 observations)

Presse Médicale LXVII 25 mars 1959

page 593

P. PASSOUANT

Deuxième Symposium international sur
la Myasthénie.

Los Angeles 18-22 avril 1959

Presse Médicale LXVII pages 1615-1616

P. WILMOTH, L. LEGER

Le sinus carotidiën. Physiopathologie
et chirurgie

Masson édit. 1942

H. KUHN

L'énervation sinu-carotidienne ; ses
indications ; ses résultats

Thèse Strasbourg 1956 pages 116-129

TABLE DES MATIERES

-:-

	Pages
I.- Introduction	15
II.- Physiopathologie de la myasthénie.....	21
III.- Technique de l'énervation sinu- carotidienne	26
IV.- Observations cliniques	30
V.- Analyse des résultats obtenus	54
VI.- Mode d'action et indications	58
VII.- Conclusions	61
VIII.- Bibliographie	63

-:-

SERMENT

--:-

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers Condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'Exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe ; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes Confrères si j'y manque !

--:-

